Beiträge

zur

Pathologie der Muskellähmung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung

der

Doctorwürde in der Medicin und Chirurgie

unter dem Präsidium

von

Dr. **Felix Niemeyer,**

o. ö. Professor und Vorstand der medicinischen Klinik

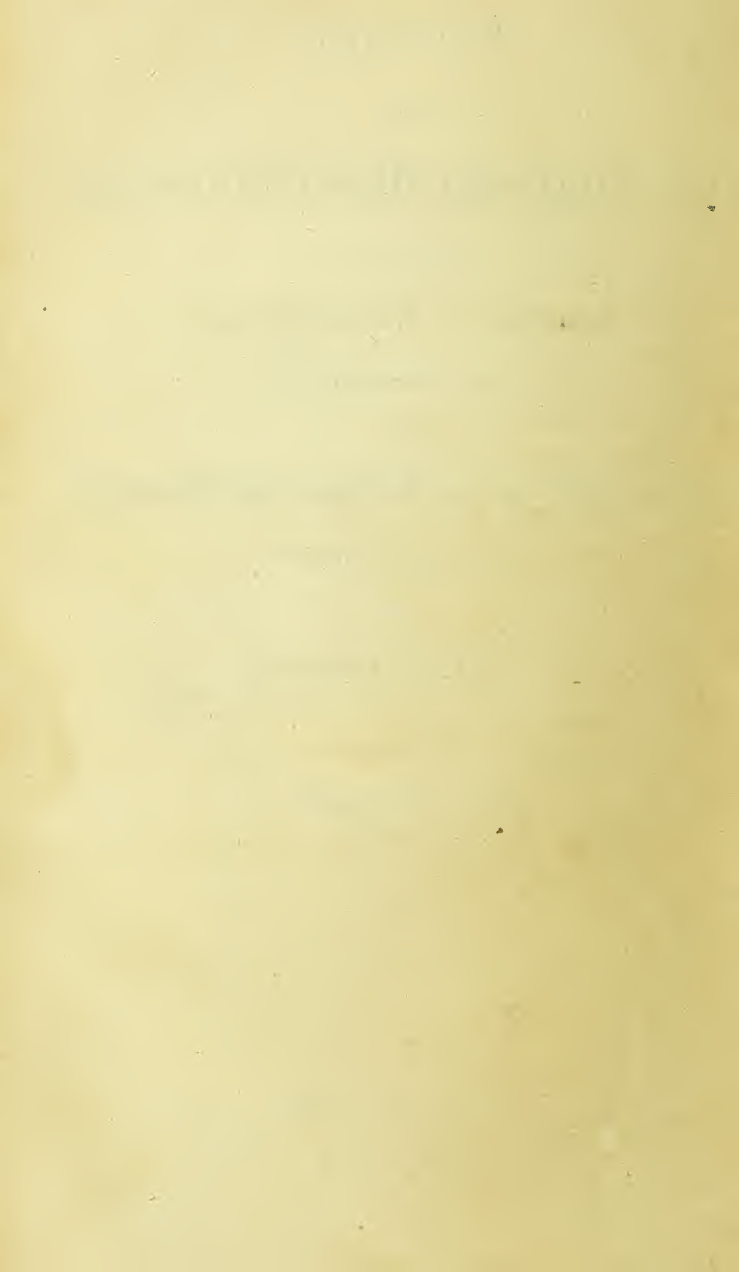
vorgelegt von

Carl Sigmundt

aus Stuttgart.

Tübingen, 1865.

Druck von Heinrich Laupp.



Meinem verehrten Freunde

Herrn

Dr. H. Immermann,

Assistenzarzt der medicinischen Klinik zu Tübingen

hochachtungsvollst gewidmet

der Verfasser.



Vorwort.

Indem ich mit dieser Arbeit meine akademische Laufbahn abschliesse, benütze ich zugleich die Gelegenheit, allen meinen verehrten Lehrern an der hiesigen Hochschule und besonders Herrn Prof. Niemeyer für das freundliche Wohlwollen, mit dem er mich in meinen Studien überhaupt wie auch bei Ausarbeitung dieses Schriftchens unterstützte, meinen wärmsten Dank öffentlich auszusprechen.

Tübingen im October 1865.

Pathogenese und Ätiologie.

Unter den Begriff »Muskellähmung« oder »myopathische Lähmung«, eine Bezeichnung, welche zuerst von Dr. H. Friedberg in seiner Monographie über die »Pathologie und Therapie der Muskellähmung« [1]) im Gegensatz zu der neuropathischen d. h. durch Störung der Innervation der Muskeln entstandenen Lähmung vorgeschlagen wurde, fallen alle diejenigen Formen der Funktionsstörung der Muskeln, welche durch irgend eine Erkrankung des Muskelgewebes selbst bedingt sind. Sämmtliche pathologischen Veränderungen der Elementartheile der Muskeln, welche die pathologische Anatomie beschreibt, müssen, wenn sie einen gewissen Grad erreicht haben, d. h. wenn sie den Untergang der contraktilen Elemente des Muskels zur Folge haben, diesen Ausgang herbeiführen. Im weitesten Sinne würden daher auch die Neubildungen im Muskelgewebe, wie Fibroide, Enchondrome, Gefässgeschwülste, Carcinome hierher gehören; da aber

1) Pathologie und Therapie der Muskellähmung von Dr. Hermann Friedberg. Weimar, 1858. 2. Auflage. 1862.

bei diesen Geschwülsten die anatomischen Veränderungen so sehr in den Vordergrund treten, dass die daraus hervorgegangene Funktionsstörung zurücktritt, so ist es wohl praktisch, diese Vorgänge bei der Betrachtung der myopathischen Lähmung zu übergehen, und sich auf die übrigen anatomischen Veränderungen, welche in den Muskeln vorkommen, zu beschränken. Diese sind:

1) Einfache Atrophie. Die Muskelprimitivbündel werden schmäler, die Quer- und Längsstreifung verliert sich. Schliesslich erscheint das Sarcolemma von einer homogenen, trüben Masse gefüllt. Endlich wird dieser Inhalt mehr oder weniger resorbirt, und es bleibt nur ein leerer Sarcolemmaschlauch zurück.

2) Atrophie mit Neubildung von Fettgewebe. Zu den oben beschriebenen Veränderungen der Primitivbündel tritt eine Zunahme der Fettzellen und des sie tragenden Bindegewebs mit den Gefässen zwischen denselben, so dass allmälig der grösste Theil des Muskels in Fettgewebe umgewandelt wird.

3) Fettmetamorphose. Umwandlung der einzelnen Fibrillen der Primitivbündel in Fettkügelchen, und zwar in der Art, dass nach ihrer Vollendung jede Fibrille aus eng aneinander gereihten Fettkügelchen besteht.

Zu diesen Formen der Entartung der Muskelprimitivbündel, wie sie Förster[1]) beschreibt, kommt

4) die wachsartige Degeneration. Umwandlung der contraktilen Substanz der Primitivbündel zu einer durchaus homogenen, farblosen, stark wachsartig glänzenden Masse mit völligem Verschwinden der Querstreifung und

1) Handbuch der pathologischen Anatomie, II. p. 808 sq.

Untergang der Muskelkerne, während das Sarcolemma erhalten bleibt [1]).

Die unter 1 — 3 genannten anatomischen Veränderungen können selbständig auftreten, oder den Ausgang einer Muskelentzündung darstellen. Ob auch wachsartige Degeneration als Folge einer Muskelentzündung vorkommt, ist mir nicht bekannt. Das in Folge der einfachen oder der fettigen Degeneration der Primitivbündel allein zurückbleibende interstitielle Bindegewebe wird oft hypertrophisch oder verknöchert. Endlich kann die Muskelentzündung zu Eiterung und Abscessbildung, zuweilen selbst zu vollständiger Vereiterung ganzer Muskeln führen.

Treten diese Processe auf einem grossen Theil des Muskelsystems verbreitet auf, so dass sie das Krankheitsbild darstellen, welches man mit dem Namen »progressive Muskelatrophie, Atrophie musculaire progressive« bezeichnet, so liegt es nahe, wie es auch bisher viel geschehen ist, diese Processe für secundäre zu halten, und sie von einer primären Erkrankung des Nervensystemes, namentlich der Centraltheile desselben, abzuleiten. Es ist diess eine viel und lebhaft erörterte Streitfrage, und ich glaube daher dieselbe nicht übergehen zu dürfen.

Friedberg [1]), welcher in dem oben genannten Werk diese Fragen ausführlich bespricht, und dessen Darstellung ich mich hier anschliesse, theilt die Autoren, welche über progressive Muskelatrophie geschrieben haben, in 3 Gruppen:

---

1) Ueber die Veränderungen der willkürlichen Muskeln im Typhus. Eine pathologisch-anatomische Untersuchung von Dr. Fr. Zenker, Professor in Erlangen. Leipzig 1864.

2) l. c. p. 94 sq.

1. in Solche, welche das Leiden durch eine Affektion der Nervencentra, namentlich des Rückenmarks,

2. der Nervenstämme und Nervenäste,

3. der Muskeln selbst zu erklären suchen.

Schriftsteller, welche der ersten Ansicht huldigen, und die progressive Muskelatrophie theils von einer Entartung oder Erweichung der grauen Substanz des Rückenmarks, theils nach dem Vorgange Cruveilhier's[1]) namentlich von einer Erweichung oder Entartung der vordern Rückenmarkswurzeln ableiten, sind ausser dem schon genannten: Virchow[2]), Remak[3]), Schneevoogt[4]), Valentiner[5]), Rosenthal[6]), Bergmann[7]).

Es wurde diese Ansicht von den verschiedensten Seiten und mit den verschiedensten Gründen angegriffen, hat aber auch in der neuesten Zeit immer noch ihre Vertheidiger, wie die Arbeit des letztgenannten Schriftstellers beweist.

So führt Dr. Meyer[8]) in Berlin, der sich gegen diese Ansicht und dafür, dass die progressive Muskelatrophie eine primäre Muskelerkrankung sei, ausspricht, folgende Gründe dagegen an:

1) Sektionen von Individuen, die unter Hinzutritt anderer Krankheiten an Atrophie musculaire progressive

---

1) Archiv. gén. E. VII. 1.
2) Archiv. VIII. 537.
3) Oestr. Ztschr. für prakt. Heilk. VIII. 1 u. 2. 1862.
4) Nederland Lancet. C. IV. 214.
5) Prag. Vjschr. XLVI. 1.
6) Wien. Med. Hall. III. 43—48. 1862.
7) Petersb. med. Ztschr. VIII. p. 83. 1864.
8) Wien. med. Ztschr. 41 u. 42. 1855.

zu Grunde giengen, und bei denen eine genau angestellte Untersuchung weder eine pathologische Veränderung der vordern Nervenwurzeln, noch irgend eines Centralorganes herausstellte (cf. 4. Krankengeschichte).

2) Die Uebereinstimmung zwischen den anatomischen Veränderungen der Muskelfasern bei localen Ernährungsstörungen mit denjenigen, die man bei der progressiven Muskelatrophie findet.

3) Die verschiedenen Grade der Erkrankung, wie solche nebeneinander in den Bündeln desselben Muskels beobachtet werden.

4) Die Erhaltung der elektromuskulären Contraktilität in den ergriffenen Muskeln, so lange noch irgend Muskelsubstanz erhalten ist, während man bei traumatischen Verletzungen der Nerven oder bei Lähmungen in Folge von Erkrankungen des Rückenmarks dieselbe in fast allen Fällen in erheblichem Grade herabgesetzt findet.

5) Fälle von Heilung dieser Krankheit.

Wachsmuth [1]) hebt gegen die obige Ansicht hervor, dass sich nicht wohl eine so theilweise und allmälige Veränderung der Nervenelemente denken lässt, dass die klinisch feststehende allmälige, gradweise progressive Funktions- und Nutritionsstörung des einzelnen Muskels daraus resultiren könnte; während diese Thatsache sich leicht erklärt, wenn die Veränderung ursprünglich die Muskelprimitivbündel trifft, deren eines nach dem andern erkrankt. Den gleichen Grund macht Professor Niemeyer [2]) gegen die centrale Entstehung der progressiven Muskelatrophie

1) H. u. Pf's. Ztschr. N. F. VII. 1 und 2.

2) Spec. P. u. Th. II. p. 510.

geltend, und auch mir scheint dieser Grund unter allen bisher angeführten der beweisendste zu sein.

Friedberg[1]) hebt gegen die Ansicht, dass die mit der Lähmung einhergehende Atrophie des Muskelsystems von einem Leiden der Nervencentra oder der Spinalwurzeln herrühre, folgende Gründe hervor:

1) Dass die graue Centralsubstanz des Rückenmarks in hohem Grade erkrankt sein kann, ohne dass die progressive Atrophie und Lähmung der Muskeln vorhanden ist.

2) Dass man bei der letztern andere Theile des Rückenmarks nicht aber die graue Substanz degenerirt fand.

3) Dass selbst bei der über das ganze Muskelsystem verbreiteten Atrophie und Lähmung sowohl das Rückenmark als die Spinalnervenwurzeln von mehreren Beobachtern vollkommen normal befunden wurden, was auch Meyer (s. o.) geltend macht.

4) Dass die Annahme, eine Degeneration der Spinalwurzeln sei die Ursache der mit Muskelatrophie verbundenen Lähmung, wissenschaftlichen Thatsachen widerspricht. Nämlich:

a) Ritter und Valli haben gezeigt, dass die Muskelnerven in der Richtung von ihrem Ursprung nach dem Muskel hin absterben, so dass von einem dem Rückenmark näher gelegenen Theile derselben Nerven schon keine Zuckungen mehr eingeleitet werden können, wenn ein von dem Centrum mehr entfernter sie noch zu provociren vermag. Bei der progressiven Muskelatrophie ist aber gerade das Gegentheil der Fall.

---

1) l. c. p. 118.

b) Wenn eine Ernährungsstörung der centralen Partie eines Nervenstamms dessen Leitungsunfähigkeit herbeiführen und die Lähmung bedingen soll, so muss die Desorganisation desselben continuirlich gegen die Peripherie hin fortschreiten. Man ist nämlich zu der Erwartung berechtigt, dass hier ein ähnliches Verhalten wie nach der Nervendurchschneidung eintreten müsse. Die Erfahrung lehrt jedoch das Gegentheil.

c) Eine primäre Erweichung betheiligt in der Regel sowohl die hintern wie die vordern Rückenmarksstränge, und erzeugt somit Störungen nicht nur in der Motilität sondern auch in der Sensibilität. Bei der progressiven Muskelatrophie hingegen beschränken sich die Störungen auf die Bewegungssphäre, während die Sensibilität normal erscheint. Letzteres verhält sich, wie ich unten zeigen werde, nicht ganz so, sondern es kommen allerdings Sensibilitätsstörungen vor, welche aber durch die Verbreitung, in welcher sie auftreten, nicht für einen centralen Ursprung des Leidens sprechen.

So sehr nun auch alle diese Gründe gegen einen centralen Ursprung der progressiven Muskelatrophie sprechen, so lässt sich doch nicht läugnen, dass eine ziemliche Anzahl von Fällen bekannt ist, in welchen die Sektion eine Degeneration der vordern Rückenmarkswurzeln nachgewiesen hat. Gewiss hat aber Wachsmuth[1]) Recht, welcher die Degeneration der Spinalwurzeln für eine Folge der Muskelatrophie hält. Er leitet dieselbe davon ab, dass der motorische Nerv seine physiologischen Leistungen und damit eine Haupttriebfeder seiner gehörigen Ernährung einbüsst.

---

1) l. c. p. 95.

Freilich darf man die Fälle nicht vergessen, in denen durch ein lähmendes Cerebrospinalleiden die motorischen Nerven eine Reihe von Jahren ihrer physiologischen Leistung beraubt werden, ohne dass sich desshalb weder in den Nervenstämmen noch in den Spinalwurzeln eine Destruktion ausbildet. Friedberg[1]) ist der Ansicht, dass, wenn überhaupt ein genetischer Zusammenhang in dem gleichzeitigen Vorkommen der Rückenmarkserkrankung und der progressiven Muskelatrophie aufgesucht wird, derselbe darin zu finden sei, dass ein und dieselbe Schädlichkeit sowohl die Myopathie wie die Affektion der Spinalwurzeln zur Folge hatte. Gelinge es nicht, einen derartigen gemeinschaftlichen Entstehungsgrund für beide Leiden aufzufinden, so müsse man deren Coëxistenz für eine zufällige halten.

Als Vertreter der 2. Gruppe, welche der Ansicht sind, dass die progressive Muskelatrophie von einer Erkrankung peripherer Nerven abhänge, führt Friedberg[2]) Bell, Abercrombie und Guérin an. Auch Dr. Betz in Heilbronn [3]) erklärt sich für diese Ansicht. Die Gründe, welche Friedberg dagegen vorbringt, sind folgende:

1) Der Umstand, dass die histologischen Veränderungen früher in den Muskelfasern als in den intramuskulären Nerven vorkommen können. Ferner finden wir

2) in einem und demselben Muskel die degenerative Atrophie und, ihr entsprechend, die Lähmung ungleichmässig auf einzelne Bündel vertheilt, während andere

1) l. c. p. 127.
2) ibid.
3) Prag. Vjschr. XI. 3.

Bündel, welche zwischen den ergriffenen verlaufen, und unter einer und derselben Innervation stehen, sich vollkommen normal verhalten.

Der 3. Gruppe von Schriftstellern, welche die progressive Muskelatrophie für eine primäre Muskelerkrankung halten, und denen auch ich mich aus den oben angeführten Gründen anschliesse, gehören ausser Friedberg folgende Schriftsteller an:

Aran [1]), Oppenheimer [2]), Gros [3]), Meyer [4]), Frommann [5]), Müller [6]), Malmsten [7]), Schlotz [8]), Wachsmuth [9]), Eulenburg [10]), Bouvier [11]).

Noch bleibt mir übrig, eine Ansicht über die Entstehungsweise der progressiven Muskelatrophie zu erwähnen, welche sich eigentlich der ersten Gruppe anreiht, nämlich die von Cohn [12]). Dieser führt an, dass Axmann gefunden haben will, die Ernährung der untern Extremitäten werde durch die Spinalganglien vermittelt und er glaubt, wenn sich diese Erfahrung bestätige, so würde man in einer bestimmten Affektion dieser Gebilde den Schlüssel des in Rede stehenden Leidens nach allen

1) Gaz. des Hôp. 74. 1855.

2) Ueber progressive Muskelentartung. Habilitationsschrift. 1855.

3) Gaz. des Hôp. 50. 1855.

4) Wien. med. Wochenschr. 41 u. 42. 1855.

5) Deutsche Klinik. 33. 34. 1857.

6) Hospitals-Tidende. 22. 23. 1861.

7) Hygiea. Bd. 23. P. 555.

8) Wien. Med. Hall. II. 42. 1861.

9) H. u. Pf's Zschr. N. F. VII. 1 u. 2.

10) Deutsche Klin. 11—14. 1856.

11) Bull. de l'acad. de méd. XVII. 125.

12) Günsb. Ztschr. V. 3—5. 1854.

Richtungen hin gefunden haben. Die Möglichkeit einer solchen Entstehungsweise lässt sich auch nach meiner Ansicht nicht ganz in Abrede stellen, und es wäre jedenfalls der Mühe werth, in dieser Richtung nähere Nachforschungen anzustellen.

Ehe dies aber geschehen ist, kann dieselbe immer nur als eine mögliche bezeichnet werden.

Die Ursachen nun, durch welche die oben genannten Ernährungsstörungen und damit myopathische Lähmung herbeigeführt werden können, sind von der verschiedensten Art. Man kann zwei grosse Hauptgruppen unterscheiden, nämlich lokale Ursachen, welche nur eine Beeinträchtigung der direkt von ihnen betroffenen Muskeln herbeiführen können, und allgemeine, constitutionelle Ursachen, durch welche ein mehr oder weniger grosser Theil sämmtlicher Muskeln des Körpers alterirt werden kann.

Friedberg[1]) begründet auf die verschiedenen Ursachen der myopathischen Erkrankungen eine Eintheilung derselben, da, wie er meint, von pathologisch-anatomischem Standpunkt eine Eintheilung nicht zulässig sei, indem die oben genannten anatomischen Veränderungen einmal die gleichen Symptome machen, und zweitens dieselben so vielfach neben einander in demselben Muskel auftreten, dass schon deshalb eine Trennung derselben kaum möglich sei. Letzteres ist allerdings vollkommen richtig; aber ich kann nicht einsehen, welchen Werth die ätiologische Eintheilung, die er nun giebt, haben soll, wenn z. B. eine von ihm als »trauma-

1) l. c. p. 135.

tisch« bezeichnete Myopathie ganz gerade so aussieht, wie eine sogenannte rheumatische.

Ich glaube übrigens, dass eine ätiologische Eintheilung der myopathischen Erkrankungen sich wohl durchführen lässt, aber nur in so fern, als durch die Verschiedenheit der Ursache auch eine Verschiedenheit im Verlauf, der Ausbreitung und dem Ausgang der Erkrankung gesetzt wird, und werde es versuchen, bei der Schilderung der Symptome und des Verlaufs eine solche aufzustellen.

Lokale Ursachen, welche zu myopathischer Lähmung führen können, sind:

1) Ernährungsstörungen der benachbarten Organe, welche sich auf die Muskeln fortpflanzen.

2) Traumatische Einwirkungen, welche die Muskeln treffen, Verwundung, Stösse, Schläge, Quetschung, Erschütterung, Zerrung, auch übermässige Anstrengung.

3) Uebermässige Einwirkung von Kälte oder von Wärme auf die Muskeln: Erkältung, Erfrierung, Verbrennung.

4) Einwirkung chemischer Agentien z. B. Anätzung.

5) Lokale Verminderung der Blutzufuhr zu einem Muskel oder zu einer Muskelgruppe. Dies findet besonders statt bei langdauernder Unthätigkeit einzelner Muskeln z. B. bei der Anwendung langdauernder inamovibler Verbände; da, wo Gelenke in Folge von organischen Veränderungen lange Zeit unbeweglich bleiben, ferner bei Narbenmassen, Verwachsungen der Hautdecken, welche die Bewegung eines Körpertheils hindern, endlich an den in Contraktur getretenen Muskeln. Ausserdem können Erkrankungen der Gefässhäute, Thrombose, Ge-

schwülste eine solche Verminderung der Blutzufuhr bedingen.

Die allgemeinen Ursachen, welche myopathische Lähmung herbeiführen können, sind:

1) Eine Reihe von Blutkrankheiten, die Cholera, Dysenterie, Skorbut, Syphilis, Rotzinfektion, Typhus, akute Exantheme. Häufig auch ist sie Folge des Puerperiums, oder tritt auf bei Rhachitis, Osteomalacie.

2) Intoxikation durch verschiedene Metallgifte, vor Allem Blei.

3) Tritt myopathische Lähmung auf als Theilerscheinung des Altersmarasmus.

4) Glaube ich annehmen zu dürfen, dass die meisten Fälle von progressiver Muskelatrophie sowie auch die unten zu beschreibende Lähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes auf einer bis jetzt nicht näher bekannten Constitutionsanomalie beruhen. Die Gründe, welche mich zu dieser Annahme bestimmen, sind: 1) Die grosse Ausbreitung der Entartung. 2) Die Erfolglosigkeit der meisten Mittel, mit denen man versucht, einen Stillstand der Krankheit herbeizuführen. 3) Das häufige Fehlen jedes nachweisbaren ätiologischen Momentes. 4) Bei der letztgenannten Form das mehrfache Vorkommen derselben Erkrankung bei Geschwistern. 5) Ein von Rodet in Lyon mitgetheilter Fall von progressiver Muskelatrophie syphilitischen Ursprungs [1]). Es liegt nahe, anzunehmen, dass wenn eine solche anerkannte Constitutionsanomalie progressive Muskelatrophie herbeigeführt hat, man auch bei andern Fällen, in denen eine bekannte Constitutionsano-

---

1) Schmidt's Jb. 102. Bd. p. 185.

malie nicht nachzuweisen ist, dennoch an eine solche, wenn auch nicht näher bekannte, als Ursache denkt. Ich will diesen Fall, welcher mir für die Frage über das Wesen der progressiven Muskelatrophie sehr wichtig erscheint, mittheilen.

R. behandelte einen 56jährigen Mann an indurirtem Schanker mit Sublimat; während der Behandlung traten Kopfschmerz, Schlaflosigkeit und dumpfe Schmerzen in den Schenkeln mit aussergewöhnlicher Schwäche besonders der rechten Seite und hier namentlich des Armes ein. Im Glauben, dass diese Symptome vom Merkur herrühren könnten, wurde derselbe ausgesetzt; gleichwohl aber nahmen sie noch zu. Deshalb reichte R. wieder Sublimat, aber ohne bessernden Einfluss; ebenso blieb wiederholtes Aussetzen erfolglos, im Gegentheil bildeten sich Excoriationen der Mundhöhle. Die rechten Finger wurden immer schwächer, und konnten nur unvollkommen einander genähert werden, auch waren sie der Sitz eigenthümlicher Empfindungen; die Ballenmuskeln begannen zu atrophiren, ebenso magerte der rechte Vorderarm ab, desgleichen einzelne Muskeln des Oberarms. Auch der rechte Ober- und Unterschenkel wurde magerer, vorzüglich aber der rechte Fuss. In allen atrophirten Muskeln zeigten sich fibrilläre Contraktionen. P. selbst nahm an Gewicht ab. Die Excoriationen der Mundhöhle nahmen allmälig den specifischen Charakter an, und die Atrophie schritt immer weiter. Da gab R. Jodkali und reizende Einreibungen, ersteres von 25 cgmms — 4 grms pro die steigend. Von der ersten Gabe an minderten sich die Erscheinungen, und 9 Monate später war sowohl die Syphilis als die Atrophie vollständig

verschwunden, und P. hatte sein früheres Gewicht fast wieder erlangt [1].

Schliesslich bleibt mir noch übrig, zu bemerken, dass die progressive Muskelatrophie mehr bei Männern als bei Frauen und zwar bei Männern im mittlern Lebensalter vorzukommen scheint.

Die Myopathie in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes dagegen ist ausschliesslich eine Erkrankung des jugendlichen Alters.

Die Disposition oder vielleicht sogar der erste Anfang derselben scheint angeboren zu sein, und es spielen hereditäre Momente eine wichtige Rolle dabei. So werden von den DDr. Coste und Gioja in Neapel zwei Fälle beschrieben [2]), welche zwei Brüder von 10—12 Jahren betrafen, ferner von E. Meryon vier Fälle [3]), Brüder von 5—8 Jahren. (Näheres darüber s. u. unter Symptome und Verlauf.) Auch sie scheint vorwiegend beim männlichen Geschlecht vorzukommen; wenigstens alle mir bekannt gewordenen Fälle betreffen Knaben.

Was die lokalen myopathischen Erkrankungen betrifft, so sind noch nicht genug Beobachtungen in dieser Richtung angestellt, um etwas Näheres über Disposition, Einfluss des Alters und Geschlechts aussagen zu können.

1) Obwohl sicher nicht alle Fälle von progressiver Muskelatrophie bei Syphilitischen auch syphilitischen Ursprungs sind, so hat dieser Fall von Rodet doch grosse Wahrscheinlichkeit für sich, indem R. einem andern an progressiver Muskelatrophie leidenden Kranken auch Jodkali gab ohne irgend welchen Erfolg. Dagegen behandelte z. B. Dr. Volz mit H. Prof. Niemeyer eine an progressiver Muskelatrophie leidende Syphilitische, und heilte die Syphilis, nicht aber auch die Muskelatrophie.

2) Schmidt's Jb. 24. Bd. p. 176.

3) Med.-chir. Transact. Vol. 35.

Anatomischer Befund.

Friedberg bezeichnet als Prototyp für die anatomischen Veränderungen des Muskels bei myopathischen Erkrankungen die Ausgänge der Muskelentzündung und obwohl seine Darstellung vielleicht nicht Alles in sich schliesst, was sich darüber sagen liesse, so muss doch zugegeben werden, dass dieselbe so ziemlich alles Wesentliche enthält, mit Ausnahme der neuerdings erst beschriebenen wachsartigen Degeneration. Was er darüber sagt, ist Folgendes [1]:

»Die bei der Muskelentzündung stattfindenden Vorgänge machen sich theils in dem Exsudate theils in dem entzündeten Gewebe geltend. Das Exsudat wird die Bildungsstätte von Eiterkörperchen, Bindegewebe und Fett. Indem es die Muskelsubstanz durchdringt, erweicht es sie und bewirkt in ihr eine Lockerung und Entfügung der Moleküle. Theils auf diese Weise, theils in Folge der Alteration, welche die Entzündung in die Verhältnisse der Diffusion und des Stoffwechsels setzt, geht die Primitivfaser eine zwiefache Veränderung ein. Theils zerfällt sie nämlich in die sie constituirenden Gebilde, theils unterliegt sie der fettigen Degeneration.

1) l. c. p. 141 sq.

Als Ausdruck des ersteren Vorganges finden wir die aus der fötalen Entwickelung der primitiven Muskelfaser bekannten länglichen Kerne, welche einfache und prolifere Kernkörperchen enthalten, gruppenweise oder reihenweise an der inneren Fläche des Sarcolemma liegen, und bisweilen durch Aufnahme von Faserstoff gelblich gefärbt erscheinen. Das Bindemittel, welches die primitive Muskelfaser aus diesen Kernen constituirt, zerfällt in feine Proteinmoleküle, welche sich in dem Sarcolemmaschlauche ungleichmässig aufhäufen, so dass dieser bisweilen plötzlich mit einem stumpfen Ende abgesetzt erscheint.

Als Ausdruck der fettigen Degeneration der Muskelfaser finden sich perlschnurartig an einander gereihete, von dem Sarcolemma umschlossene Fettmassen, wie sie u. A. Quain [1]) in seinem Aufsatz über die fettige Entartung des Herzens beschrieben hat. Diese beiden Processe, welche übrigens eine Entfärbung und den Verlust der Querstreifung und später auch der Längsstreifung in den Primitivbündeln herbeiführen, gehen neben einander her. Der erstere mag wohl in denjenigen Fällen prävaliren, in denen die Entzündung sehr rasch verläuft, doch habe ich noch nicht die Ueberzeugung gewinnen können, dass er jemals isolirt ohne den anderen existire. Vielmehr findet man bei der Untersuchung des erkrankten Primitivbündels zuweilen Präparate, welche darauf hinweisen, dass die erwähnten Kerne selbst zum Theil fettig entarten.

Nebenher provocirt der Entzündungsprocess, wie

1) s. Medico-chirurgical Transactions published by the Royal medical and chirurgical Society of London. Vol. 33. London 1850.

immer, eine Gewebsproduktion, welche sich in dreifacher Weise äussert. 1) Auf der einen Seite nämlich zeigt sich eine endogene Vermehrung in den erwähnten, aus dem Zerfallen der Muskelfaser hervorgehenden Kernen, welche ihren mit Fettmolekülen vermischten Inhalt in den Sarcolemmaschlauch ausschütten. In seiner klassischen Arbeit über parenchymatöse Entzündung [1]) weist Herr Virchow auf die Aehnlichkeit hin, welche dieser Vorgang mit demjenigen habe, den Godsir [2]), Redfern [3]) und Paget [4]) bei der Ernährungsstörung des Knorpels und Bowmann [5]) bei derjenigen der Hornhaut beschrieben haben.

2) Auf der andern Seite finden wir die Neubildung von Bindegewebe in den spindelförmigen, mit ihren Ausläufern zu Fasern an einander gereihten, ovalen oder runden Kernen und Zellen, welche jedoch zum Theil ebenfalls der fettigen Degeneration unterliegen. — 3) Endlich findet noch eine Neubildung von kernhaltigen Fettzellen statt, welche hier und da in dem Sarcolemmaschlauche zerstreut liegen. — Ob auch Eiter in dem letzteren sich bilde, wage ich nicht zu entscheiden; mehrmals fand ich Gebilde, welche die auffallendste Aehnlichkeit mit Eiterkörperchen hatten.

Weiterhin kann nun der Inhalt des Sarcolemmaschlauches moleculär zerfallen und resorbirt werden, oder, in Folge einer Continuitätstrennung des erweichten und

---

1) Archiv für path. Anatomie etc. Band 4.

2) Anatomical and pathological Researches. Edinburg 1843.

3) Anormal nutrition in the articular cartilages with experimental Researches on the lower animals. London 1850.

4) Lectures on inflammation. London 1850.

5) Lectures on the parts converned in the operations of the eye and on the structure of the retina. London 1849.

von zahlreichen Fettkörperchen durchsetzten Sarcolemma, sich in die Interstitien der Primitivbündel ausschütten und mit den hier mittlerweile entstandenen Entzündungsprodukten vermischen. In beiden Fällen atrophiren die Primitivbündel, werden immer schmäler und können spurlos verschwinden.

Die das erkrankte Primitivbündel umspinnenden Gefässe und Nerven können, auch wenn die Ernährungsstörung nicht von ihnen ausgegangen ist, ihr während der eben geschilderten Vorgänge unterliegen. Diese können in jenen gerade wie in dem primitiven Muskelbündel verlaufen und moleculäres Zerfallen durch Erweichung und fettige Entartung herbeiführen. Die Atrophie kann auch hier bis zum völligen Untergang führen. Die Gefässwandungen, weit mehr aber noch die Nerven, können indess unter Umständen lange Zeit widerstehen, bevor sie der Ernährungsstörung unterliegen. Diese kann in dem primitiven Muskelbündel weit vorgeschritten sein, während die Nerven noch keine histologischen Veränderungen wahrnehmen lassen.

Sind letztere aufgetreten, so finden wir, entsprechend ihrer Intensität, an der Scheide und in dem interstitiellen Bindegewebe der intramuskulären Nerven Hyperämie, Erweichung, fettige Entartung, Atrophie. Die Zahl der Nervenfasern nimmt ab, indem sie in schmale, meist zugespitzte Kerne zerfallen, welche mit Fettkörnchen vermischt, die immer grösseren Interstitien zwischen den noch vorhandenen Nervenfasern erfüllen.

Die Ernährungsstörung, welche die Gefässe in dem entzündeten Muskel erfahren, begünstigt theils Eindickung des Bluts in dem Gefässrohre, theils Continuitätstrennung

der Gefässwand mit nachfolgenden Hämorrhagieen. Die Blutkörperchen treten hiebei in Reihen oder in Ballen zusammen und erscheinen mehr oder weniger verunstaltet.

Von ihnen rühren die Pigmentkörnchen und Pigmenthaufen sowie die Hämatinkrystalle her, die sich in dem Muskelgewebe hier und da vorfinden. Von ihnen ist auch die Farbenveränderung der letzteren abzuleiten, zu der natürlich auch das Exsudat und die fettige Entartung wesentlich beitragen. — Die Stauung und Eindickung des Bluts innerhalb des Gefässrohres kann zu dessen Obstruktion führen. Kleinere oder grössere Partien der Muskelfasern, welche in Folge davon, oder durch einen Seitens des Exsudates auf sie ausgeübten Druck, ihrer Nahrungszufuhr beraubt werden, können necrotisiren.

Das Bindegewebe des Muskels bringt die Folgen des Entzündungsprocesses durchaus in derselben Weise zur Anschauung wie in anderen entzündeten Organen. Darum finden wir bei der Muskelentzündung Injektion, Erweichung und Verdickung des Perimysium, Abscesse, tuberkelartige Eitereindickung, zuweilen mit Deposition von Kalk- und Magnesiasalzen, Schwielenbildung, fettige Entartung und, je nachdem, theils Brüchigkeit, theils Narbenzähigkeit der welken und entfärbten Muskelsubstanz.

Je nachdem die Ernährungsstörung zunächst in den Muskelbündeln oder in dem Perimysium auftritt, wird die eine oder andere Seite des eben geschilderten Befundes ausgeprägter sein. Sicherlich aber werden, wenn die Restitution der normalen Ernährungsverhältnisse nicht frühzeitig genug eintritt, die Entzündungsvorgänge von dem Perimysium auf die Muskelfasern oder von diesen auf jenes sich verbreiten.

Die Erfahrung lehrt, dass der geschilderte Process in einzelnen Muskelbündeln alle seine Phasen durchmachen kann, während in anderen, demselben Muskel angehörigen Bündeln das normale Verhalten fortdauert und sich schon dem unbewaffneten Auge durch deren gesunde Farbe und Consistenz verräth. Häufiger aber kommt, während die, durch die Entzündung ursprünglich gegebenen Vorgänge ihren Verlauf nehmen, ein frisches, die Ernährung alterirendes Moment zur Geltung und bringt nicht nur eine Protraktion, sondern auch eine Verbreitung des Krankheitsprocesses mit sich (chronische Entzündung). Wenn nun gleichzeitig das Zerfallen der degenerirten Gewebe und die Resorption des Detritus fortschreitet, kann eine sehr ungleichmässige Vertheilung der Muskelatrophie sich zeigen.

Die Muskelfasern können grösstentheils oder selbst gänzlich entartet sein, ohne dass der Muskel atrophisch erscheint. Ja man kann in solchen Fällen sogar eine Volumszunahme des Muskels antreffen, als Folge einer ergiebigen Neubildung von Fett oder Bindegewebe ..... »Die Retraktion des präexistirenden und neugebildeten interstitiellen Bindegewebes gibt dem Muskel ein geschrumpftes fibröses Ansehen, welches um so ausgeprägter erscheint, wenn hierbei Narbenbildung in Folge interstitieller Abscesse concurrirt. Die in ihrer Ernährung noch nicht gestörten Primitivbündel können in dieser Weise eine erhebliche Compression erleiden.«

Allerdings hat Friedberg in dieser Schilderung Alles berührt, was von anatomischen Veränderungen bei den verschiedenen Myopathien sich findet; auch die Neubildung von Fett- und Bindegewebe, wie sie bei der zuletzt

zu beschreibenden Form sich findet, lässt er nicht unerwähnt. Dass aber dieselben Processe auch ohne den Vorgang, den wir Entzündung nennen, selbständig auftreten können, ist mir wenigstens höchst wahrscheinlich.

Es bleibt mir noch übrig, kurz die wachsartige Degeneration zu schildern, welche sich in dem unten zu beschreibenden 4. Fall, der zur Obduktion kam, an verschiedenen Stellen der entarteten Muskeln gefunden hat, und welche Friedberg nicht erwähnt. Sie besteht nach Zenker[1]) in der Umwandlung der contraktilen Substanz der Primitivbündel zu einer durchaus homogenen, farblosen, stark wachsartig glänzenden Masse mit völligem Verschwinden der Querstreifung und Untergang der Muskelkerne, während das Sarcolemma erhalten bleibt. Das Aussehen solcher Muskelbündel erinnert an das Aussehen von amyloid degenerirten Gewebstheilen; doch wird durch Jod und Schwefelsäure keine Amyloidreaktion erhalten. Es nimmt dabei die Dicke der Primitivbündel zu; auch zeichnen sich dieselben durch eine spröde Brüchigkeit aus. Häufig kommen Zerreissungen der einzelnen Primitivbündel mit »Diastase der Fragmente» zu Stande; später geht die Zerklüftung weiter, das degenerirte Bündel zerfällt zu einer feinbröckligen Masse, welche endlich durch Resorption schwindet. Es tritt diese Degeneration neben der oben von Friedberg beschriebenen einfachen und fettigen Degeneration oft in demselben Muskel bei verschiedenen myopathischen Erkrankungen auf.

Schliesslich noch einige Worte über den anatomischen Befund bei der schon oben erwähnten Hypertrophie des

---

1) Ueber die Veränderung der willkürlichen Muskeln im Typhus. Leipzig 1864.

interstitiellen Fett- und Bindegewebes. Griesinger[1]), der in einem derartigen Fall ein kleines Stück Muskelfleisch exstirpiren liess, theilt darüber Folgendes mit:

»Die frisch untersuchten Muskeln sind enorm reich an Fettgewebe, in einem solchen Maasse, dass, wenn man nicht die Sicherheit gehabt hätte, dass die betreffenden Stücke wirklich aus der Muskelsubstanz ausgeschnitten waren, man an vielen Stellen gewöhnliches Fett vor sich zu haben glaubte. Zwischen diesem Fett lagen die Muskelfasern bald mehr bald weniger reichlich. Die Muskelfasern sind vollkommen normal. Bei starker Vergrösserung sieht man um die Querschnitte der Muskelfasern reichlicher als sonst Bindegewebe mit Kernen entwickelt zwischen dem Fett: vielleicht geht hier der Fettbildung etwas Bindegewebebildung vorher.«

Auch Förster und Andere erwähnen diese Art der Muskelentartung, geben jedoch an, dass auch die Muskelprimitivbündel dabei theils einfach, theils fettig degenerirten. So viel scheint mir jedoch aus dem Griesinger'schen Fall hervorzugehen, dass die Hypertrophie des interstitiellen Gewebs das Constanteste und die Degeneration mehr als das Secundäre anzusehen ist, wesshalb diese Form der Myopathie als Muskellähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebs zu bezeichnen wäre.

---

1) Wagner, Archiv der Heilkunde, Bd. II.

Symptome und Verlauf.

I. Allgemeine Symptomatologie.

Unter den subjektiven Symptomen, welche der myopathischen Lähmung ziemlich allgemein zukommen, und die ich in keinem der fünf Fälle, welche ich in der hiesigen Klinik im Lauf des letzten Sommers zu beobachten Gelegenheit hatte, vermisste, sind vor Allem Schmerzen zu nennen, welche ganz den Charakter der sogenannten rheumatischen Schmerzen tragen, bald da, bald dort in den erkrankten Theilen auftreten, bald ziehend, bald stechend, bald reissend sind. Dieselben sind nicht immer im gleichen Grade vorhanden, treten mit Remissionen und Exacerbationen auf, und es kommen dazwischen immer wieder Wochen lang dauernde Intermissionen. Häufig fehlen die Schmerzen in der Ruhe, und treten nur bei Bewegungsversuchen ein. Wenn die Funktionsstörung einen höhern Grad erreicht hat, fehlen die Schmerzen in der Regel, oder treten doch seltener auf.

Was die Ursache dieser Schmerzen betrifft, so glaube ich, dass Friedberg[1]) in der schon mehrfach erwähnten Monographie sie ganz mit Recht einer secundären Alteration der Endausbreitungen der die Muskeln versorgen-

---

1) l. c. p. 148.

den sensibeln Nerven ableitet. Aehnlich dürfte es aufzufassen sein, wenn, wie zuweilen beobachtet wurde, den atrophischen Muskeln entsprechend die Haut mehr oder weniger hochgradige Sensibilitätsstörungen, Gefühl von Taubsein, Pelzigsein zeigte.

1. Krankengeschichte. Jakob Sauter von Gaildorf, 32 Jahre alt, Kammmacher, wurde am 19. Nov. 1864 in die medicinische Klinik zu Tübingen aufgenommen. Bis zum Frühjahr 1861 ausser einigen acuten Krankheiten, von denen er jedesmal hergestellt wurde, gesund, bemerkte P. inmitten völliger Gesundheit plötzlich Nachts im Bett Contraktionen in der rechten Wade. Wenn er aufstand und eine Weile umherging, verloren sich dieselben. Bald nahm P. wahr, dass er beim Gehen das rechte Bein nicht gehörig heben konnte, es gesellten sich zeitweilig reissende Schmerzen demselben hinzu, auch fand er, dass beim Gehen sein rechtes Bein früher ermüdete, alsdann zitterte und endlich ganz seinen Dienst versagte. Diese Erscheinungen am rechten Bein haben bis jetzt langsam aber stetig zugenommen. Im linken Bein sind bis jetzt keine krankhaften Erscheinungen wahrgenommen worden, nur spürt P. auch in diesem frühzeitig das Gefühl der Ermüdung.

Im Herbst 1861 bemerkte P. plötzlich eines Morgens eine Anschwellung der linken Hand, die roth aussah, aber ganz schmerzlos war. P. hatte gleichzeitig in derselben das Gefühl verloren, es war ihm, als sei die Hand eingeschlafen. Die Geschwulst verlor sich im Laufe des nächsten Tages, das Gefühl von Pelzigsein hat bis jetzt fortbestanden. Die Hand zeigte bis zum Sommer 1862 äusserlich keine Abnormität, seit dieser Zeit aber trat

allmälig und von Finger zu Finger fortschreitend zuerst am kleinen Finger u. s. w. das Unvermögen auf, den Finger vollkommen zu strecken, so dass beim Versuch der Streckung der Finger an dem ersten Phalangengelenke leicht flektirt erscheint. Dem Verlauf der Mm. interossei entsprechend bildeten sich allmälig auf dem Handrücken und in der Hohlhand Furchen, P. konnte die Finger nicht mehr gegen einander adduciren. Der Ballen des Daumens und des kleinen Fingers schwanden allmälig. Seit Anfang dieses Jahres kann P. den Daumen zwar noch flektiren aber nicht mehr opponiren; seitdem ist er daher nicht mehr im Stande, mit dieser Hand zu arbeiten. Seit Ende vorigen Jahres hat sich auch am kleinen Finger der rechten Hand ein Gefühl von Taubheit eingestellt. Auch hier ist auf dem Handrücken, dem M. inteross. entsprechend, eine Furche entstanden, und dieser Finger kann dem Ringfinger gar nicht mehr genähert werden. In den übrigen Fingern der rechten Hand ist ebenfalls ein Gefühl von Schwäche vorhanden. Die Hand wird leicht kalt, und ist P. dann weniger als in der Wärme im Stand, dieselbe zu gebrauchen. Schon seit etwa 2 Jahren besteht im linken Oberarm, seit 1½ Jahren auch im rechten ein leichtes Schwächegefühl. Dasselbe ist in dem später ergriffenen rechten Arm stärker als im linken. P. meint, er könne den Arm nicht mehr recht heben. Er hat selbst bemerkt, dass einzelne Muskelpartien in Zuckungen gerathen sind, namentlich Nachts im Bett und mehr am linken als am rechten Arm. Beide Arme sollen etwas abgemagert sein. Die übrigen Funktionen des P. sind normal.

Bei der Adspektion ergiebt sich eine ausserordent-

liche Abmagerung der linken Hand und des linken Vorderarmes, deutliche fibrilläre Zuckungen; an der rechten Hand ist diess nur zwischen dem kleinen und dem Ringfinger der Fall, aber auch dort sehr deutliche fibrilläre Zuckungen. Die Vola man. ist eingesunken, die Muskeln des Daumenballens sind vollständig geschwunden. Die Muskulatur der Oberarme und der untern Extremitäten zeigt keine auffallende Volumsabnahme, dagegen ist die Muskulatur der Vorderarme ziemlich atrophisch. Die Prüfung mit dem Tasterzirkel ergab, dass dieselbe an der linken Hand weniger gut erhalten sei als an der rechten. So unterschied P. in der Vola manus der rechten Hand die beiden Zirkelspitzen noch bei 10 mms, in der der linken erst bei 25 mms Abstand. An den Fingern waren die Differenzen zwischen beiden Händen viel geringer. — P. wurde längere Zeit ohne Erfolg mit dem inducirten Strome behandelt, worauf er das Krankenhaus verliess. Ueber den weiteren Verlauf dieses Falles ist mir Nichts bekannt.

Ein ganz ähnlicher Fall wurde von Herrn Professor Niemeyer auf der Greifswalder Klinik beobachtet. Derselbe betraf einen Gärtnerburschen, der ganz ähnliche Sensibilitätsstörungen der Haut entsprechend den gelähmten Muskeln zeigte. Der unten mitgetheilte 4. Fall war ebenfalls mit Sensibilitätsstörungen an der Hand verbunden. Auch Dr. Eulenburg[1]) spricht sich dahin aus, dass Störungen in der sensibeln Sphäre bei progressiver Muskelatrophie selten fehlen, dass dieselben aber keineswegs als von einer Erkrankung des Rückenmarks abhängig anzusehen seien.

1) Deutsche Klin. 1856.

Die erkrankten Muskeln ermüden schon im Anfang der Erkrankung viel frühzeitiger, als gesunde Muskeln. Wenn die Schmerzen fehlen, so ist das Gefühl der Ermüdung das erste Symptom, welches auf das Vorhandensein der Erkrankung aufmerksam macht. Allmälig tritt bei Bewegungsversuchen ein beständiges Gefühl von Schwäche, von Kraftlosigkeit ein, das auch dann vorhanden ist, wenn der betreffende Muskel zuvor nicht gebraucht wurde. Die Kranken können die mit den erkrankten Muskeln intendirten Bewegungen immer unvollständiger, zuletzt gar nicht mehr ausführen. Die Erklärung dieser Erscheinungen liegt so nahe, dass ich dieselbe nicht weiter erörtern will.

Sehr häufig kommt es vor, dass die Kranken in den erkrankten Muskeln entsprechenden Körpertheilen ein Gefühl von Frösteln, von Kälte klagen. Zwei von mir beobachtete derartige Kranke (s. u. Krankengeschichte 2 u. 3) behaupteten auch — es handelte sich dabei um eine Erkrankung der Oberarm- und einiger Rumpfgliedermuskeln — wenn sie die Arme nicht gehörig warm halten, so könnten sie dieselben viel weniger gebrauchen, als wenn Jenes der Fall sei, weil dieselben ganz steif werden.

Auch objektiv ist häufig eine niedrigere Temperatur der Haut über den erkrankten Muskeln als die der übrigen Haut nachzuweisen. Besonders fand diess in dem weiter unten mitgetheilten zweiten Falle statt, indem die Temperaturdifferenz zwischen der Haut des gesunden und des erkrankten Armes eine sehr auffallende war, und, als sich die Lähmung und Atrophie unter dem Gebrauch des inducirten Stromes besserte, um Vieles ge-

ringer wurde. Friedberg[1]) leitet diese Erscheinung ab von der venösen Stase, welche in den erkrankten Muskeln dadurch entsteht, dass die Contraktionen derselben, bekanntlich ein mächtiges Förderungsmittel der Circulation in den Muskeln, mehr oder weniger ausfallen. Ueberdiess hebt er hervor, dass venöse Stase protrahirte Ernährungsstörungen an sich häufig begleite [2]).

Friedberg[3]) erwähnt ferner als Folge der oben besprochenen venösen Stauung eine violette Färbung und Oedem der Haut über den erkrankten Muskeln. Letzteres wurde in den von mir beobachteten Fällen niemals, Ersteres nur einmal (s. 5. Krankengeschichte) constatirt, und zwar trat diese eigenthümliche Färbung nur hervor, wenn der Kranke die erkrankten Muskeln zu gebrauchen suchte, als eine blaurothe Marmorirung der Haut, welche alsbald verschwand, wenn der Kranke sich hinlegte.

Die erkrankten Muskeln fühlen sich, wenn nicht die oben beschriebene Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes die Ursache der Muskellähmung ist, welk und schlaff an, haben ihre Elasticität mehr oder weniger verloren. Davon sind dann auch zum Theil die Lagerungsanomalien der behafteten Körpertheile, die myopathische Contraktur (?) und Luxation abhängig,

---

1) l. c. p. 155.

2) Ist ferner, nach Friedberg, die Degeneration der Muskeln von dem Untergange zahlreicher Capillaren in denselben begleitet, so muss nothwendigerweise die Temperatur in den erkrankten Theilen in dem Maasse sinken, als eine der wichtigsten Quellen der Wärmezufuhr, nämlich das Zuströmen arteriellen Blutes zu denselben gehemmt ist (J.).

3) ibid.

von denen Friedberg[1]) spricht. Da aber keiner der in der hiesigen Klinik von mir beobachteten Fälle dieses Symptom darbot, so verzichte ich auf ein näheres Eingehen auf diesen Gegenstand, und verweise auf die schon vielfach erwähnte Arbeit des genannten Autors, welcher denselben darin in sehr eingehender und scharfsinniger Weise bespricht.

Gewöhnlich tritt schon frühzeitig, ehe noch von einer eigentlichen Lähmung die Rede ist, Abmagerung, Volumsabnahme der erkrankten Muskeln hinzu, welche beständig und allmälig zunimmt, und endlich einen so hohen Grad erreicht, dass der atrophische Muskel äusserlich vollständig verschwunden erscheint. Ehe die contraktilen Elemente ganz zu Grunde gegangen sind, zeigt ein solcher Muskel bei Versuchen, ihn zu contrahiren, sowie bei Applikation feuchter Elektroden auf denselben ein sehr charakteristisches Verhalten. Anstatt wie sonst als ein consistenter, gleichmässig abgerundeter Körper über das Niveau der übrigen Muskulatur hervorzutreten, erheben sich an seiner Statt je nach dem Grade der Degeneration einzelne mehr oder weniger voluminöse Stränge von jener für den Muskel charakteristischen Consistenz, zwischen denen das atrophische Muskelgewebe als mehr oder weniger tiefe Furchen erscheint. Diese Stränge werden um so dünner, je weiter die Degeneration und Atrophie des Muskels vorgeschritten ist; schliesslich verschwinden sie ganz, und man bemerkt bei Bewegungsversuchen nur noch einzelne Zuckungen entsprechend der Lage der atrophirten Muskeln, welche die eine Art der fibrillären

1) l. c. p. 167 sq.

Zuckungen darstellen. Es kommen aber auch ohne Erregung der noch übrigen contraktilen Elemente der atrophischen Muskeln fibrilläre Zuckungen vor. Friedberg[1]) bezeichnet sie den erstgenannten durch wirkliche Contraktionen von Primitivbündeln entstandenen gegenüber als unächte fibrilläre Zuckungen, und erklärt sie in folgender Weise: »Der Muskel nimmt einen bestimmten Grad von Spannung an, wenn er sich unter einem bestimmten Blutdrucke befindet. Bei der Ernährungsstörung in der Muskelsubstanz kann es aber vorkommen, dass in einem intramuskulären Blutgefäss die Cirkulation stockt. Die von ihm versehenen Muskelbündel werden in einen Zustand erhöhter Spannung versetzt, während die übrigen erschlafft sind. Auf diese Weise entsteht der Schein der Verkürzung und Verlängerung, durch deren Abwechslung die unächten fibrillären Zuckungen bedingt werden können.« Zuweilen kommt es aber auch vor, dass der erkrankte Muskel nicht an Volum abnimmt, sondern vielmehr dicker wird oder doch sein normales Volum beibehält. Besonders ist diess der Fall bei der unten zu beschreibenden letzten Form von myopathischer Lähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes.

Endlich bleibt noch übrig, zu beschreiben, in welcher Art die Aktion der degenerirten Muskeln beeinträchtigt wird. Die Bewegungen erfolgen langsam, mühsam, ruckweise. Später können dieselben nur noch unvollkommen und theilweise ausgeführt werden. Sie sind unsymmetrisch, tragen den Stempel der Unbeholfenheit. Erreicht

---

1) l. c. p. 163.

die Ernährungsstörung einen höhern Grad, so hört schliesslich, wie schon oben bemerkt, die Funktion der erkrankten Muskeln vollkommen auf.

Diess sind etwa die wichtigsten subjektiven und objektiven Erscheinungen, welche die oben beschriebenen pathologischen Veränderungen der Muskeln zur Folge haben. Ich gehe nun über zur Schilderung der

II. Hauptformen der Muskellähmung.

Wenn wir die bis jetzt publicirten Fälle von myopathischer Lähmung überblicken, so tritt uns ein durchgreifender Unterschied entgegen, welcher dieselben in zwei grosse Klassen scheidet, nämlich in solche, welche, durch örtliche Schädlichkeiten bedingt, auch nur auf einzelne von ihnen getroffene Muskeln und Muskelgruppen beschränkt sind, und zweitens in myopathische Lähmung bedingt durch allgemeine constitutionelle Ursachen und daher auf einen mehr oder weniger grossen Theil der Körpermuskulatur verbreitet. Die Lähmungen der letzten Art zeigen aber wiederum eine Verschiedenheit, in sofern die Einwirkung dieser constitutionellen Ursache nur vorübergehend oder aber mehr oder weniger lang fortdauernd ist.

Die Lähmung, welche durch Typhus- oder Scharlachgift bedingt ist, muss wesentlich verschieden sein von der z. B. durch syphilitische Infektion bedingten. Im ersten Fall ist der Krankheitsprocess in einigen Wochen abgelaufen, die Muskelerkrankung steht eben damit auch still, und es wird in den meisten Fällen eine Restitutio in integrum stattfinden. Anders bei der Syphilis. Hier

wird der Process so lange fortschreiten, bis dem Uebel durch ein antisyphilitisches Kurverfahren Einhalt gethan wird, wie der von Rodet (s. o.) mitgetheilte Fall beweist. Dieser Art von Muskellähmung scheint mir, wie ich oben ausgeführt habe, auch die progressive Muskelatrophie und die Muskellähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes anzugehören. Wir hätten also folgendes Schema:

I. Circumscripte, durch örtliche Schädlichkeiten bedingte Muskellähmung.

II. Verbreitete durch constitutionelle Ursachen bedingte Muskellähmung.

1) mit frühzeitigem Stillstand, weil die constitutionelle Ursache eine nur vorübergehend einwirkende ist.
2) fortschreitende, weil die Einwirkung der Constitutionsanomalie nicht spontan aufhört.

Von den von mir beobachteten Fällen von myopathischer Lähmung gehören zweie den unter I, dreie (1., 4. und 5. Fall) den unter II, 2 bezeichneten Formen an. Von den unter II, 1 begriffenen Formen der myopathischen Lähmung hatte ich leider keine zu beobachten Gelegenheit, und muss mich darum der Darstellung eines Krankheitsbildes derselben enthalten. Dagegen will ich versuchen, von den übrigen von mir aufgestellten Formen kurze Krankheitsbilder zu geben, nachdem ich denselben je die einschlagenden Krankengeschichten vorausgeschickt habe.

I. Circumscripte Muskellähmung.

2. Krankengeschichte:

J. Roth von Roth im würtembergischen Schwarz-

wald, 14 Jahre alt, wurde am 11. Oktober 1864 in die Klinik zu Tübingen aufgenommen. P. von gesunden Eltern stammend war bis Sommer 1863 vollkommen gesund. Im April dieses Jahres konfirmirt kam er sofort zu einem Bauern als Knecht in Dienst. Hier musste er schwer arbeiten, die Ställe reinigen, Holz tragen, verschiedene Feldarbeiten verrichten, was ihm ziemlich schwer wurde, so dass er häufig nach gethaner Arbeit Schmerzen in der Schulter spürte. Nach einem halben Jahr verliess P. seine Stelle, und kehrte zu seinem Vater zurück, den er in seinem Handwerk als Weber unterstützte. Schon im Juni 1863, so lange er noch im Dienst war, will P. eine Schwäche im rechten Arm bemerkt haben. Er giebt an, dass, wenn er eine Last heben wollte, er den Arm strecken musste; bei gebogenem Arm wäre es ihm nicht möglich gewesen. Doch konnte er noch bis Martini seiner Arbeit als Bauernknecht nachgehen. Zur Zeit seines Austritts aus jenem Dienst will P. bereits eine geringe Volumsabnahme des Oberarms wahrgenommen haben. Das Weben, was jetzt sein Geschäft war, ging leichter, weshalb er wenig auf sein Leiden achtete. Nur beim Holzspalten, was er Anfangs zu Hause thun musste, bemerkte er, dass er den Arm nicht so gut zu heben vermochte, wie früher, und nachher spürte er Schmerzen in der Schulter. Verschiedene spirituose und andere Einreibungen in die schmerzende Schulter waren erfolglos, der Arm wurde allmälig immer dünner. Im Mai 1864 meinte P. zu bemerken, dass seine Schulter dicker werde. Die Volumsabnahme des Oberarms wurde im Lauf des Sommers immer bedeutender, so dass sich P. 7 Wochen vor seiner Aufnahme in

die Klinik an einen Arzt wandte. Dieser sagte ihm, dass die Volumszunahme der Schulter nur eine scheinbare sei, bedingt durch Abmagerung des Oberarms, und rieth ihm, sich an die Klinik um Aufnahme zu wenden. Die bei seiner Aufnahme angestellte Untersuchung ergab Folgendes:

P. ist für sein Alter von etwas kleinem, aber kräftigem Körperbau und gesunder Gesichtsfarbe. Besichtigt man den rechten Arm, so zeigt sich, dass bei der Abduktion desselben die Sehne des Pectoralis major und die untern Muskelbündel desselben hervortreten, während der Lage der obern Muskelbündel entsprechend eine tiefe Einsenkung in der vordern Brustwand entsteht. Der Pectoralis minor scheint erhalten zu sein. Am Oberarm betrifft die Abmagerung den M. biceps und coracobrachialis, — die Art. brachial. ist bereits bei oberflächlichem Drucke zu fühlen — endlich den M. triceps, diesen aber in geringerem Grade. Der Winkel der Scapula tritt rechts stärker hervor als links. Die rechte obere Extremität erscheint schon auf den ersten Blick bedeutend magerer als die linke, was durch mehrere an beiden obern Extremitäten vorgenommene Messungen des Dickendurchmessers bestätigt wird. Die Haut der atrophischen Extremität fühlt sich auffallend kühler an, als die der gesunden. Deutliche fibrilläre Zuckungen entsprechend den erkrankten Muskeln. P. wurde bis gegen Weihnachten mit dem inducirten Strome behandelt, worauf er bedeutend gebessert das Krankenhaus verliess.

3. Krankengeschichte.

Johannes Eckert, 30 J. alt, Hausknecht, von Oberweiler, wurde am 4. Mai 1865 in die Klinik aufge-

nommen. Bis zum Beginn seines gegenwärtigen Leidens niemals erheblich krank verspürte P. im Jahr 1862 zur Erntezeit, als er mehrere Stunden hindurch Garben aufgeladen und schwer getragen hatte, stechende Schmerzen am rechten Oberarm, welche nicht ihren Sitz im Schultergelenk hatten, sondern an den Ansatzpunkt des M. deltoideus am Humerus lokalisirt waren. Gleichzeitig verspürte P. ein Schwächegefühl im Arm, so dass er ihn nicht recht heben konnte. Eine Anschwellung trat nicht ein, die Schmerzen aber und die Kraftlosigkeit hielten an. P. musste seine Stelle als Hausknecht aufgeben und Schweine hüten, da er schwere Arbeit nicht verrichten konnte. Gleichzeitig bemerkte P. eine Abmagerung der Schulter. Der Umfang des rechten Oberarms war an der Schulter, wo er ihn damals messen liess, um ½" kleiner geworden, als der des linken. Zu gleicher Zeit trat ein heftig juckendes Ekzem ein, das sich über einen grossen Theil des Rumpfs und der obern Extremitäten verbreitete. Ferner bemerkte P., dass der rechte Arm leichter fror und kälter war als der linke. Im Spätjahr 1863 verbreiteten sich die Schmerzen vom rechten Oberarm aus in die Regio supraspinata und infraspinata dextra. Auch hier empfand P. ein Kältegefühl, so dass er Nachts im Bett noch ein zweites Hemd über die rechte Schulter legen musste, um nicht zu frieren. Gleichzeitig fiel es dem P. auf, dass auch das Heben des linken Arms, den er wegen der Schwäche des rechten in der letzten Zeit mehr gebraucht hatte, schmerzhaft war, und bald stellte sich auch hier eine Schwäche ein. P. brachte etwa ein Jahr im Bette zu, weil zugleich der immer fortbestehende Ausschlag stark nässte. Seit Früh-

jahr, meint P., habe sein Leiden nicht mehr zugenommen. Die Unbrauchbarkeit seiner obern Extremitäten äussert sich besonders darin, dass ihm die Bewegungen im Schultergelenk, namentlich Extension und Rotation nach Innen, nur unvollkommen gelingen, dass er dagegen sehr wohl im Stande ist, schwere Gewichte vom Boden aufzuheben. Status praesens: P. ist von untersetzter Statur. Alle Muskeln mit Ausnahme der unten zu beschreibenden sind stark entwickelt. Die Gesichtsfarbe ist gesund. An der Aussenseite des rechten Oberarmes, ebenso am linken Arm, Hals und Nacken ist die Haut geröthet, etwas infiltrirt, mit Schuppen, theilweise auch mit Krusten bedeckt, an einzelnen Stellen etwas nässend. Derselbe Ausschlag auch an beiden Unterschenkeln. An der Stelle der Mm. supraspinati, infraspinati, deltoidei und der obern Bündel des M. pectoralis major beiderseits Abflachung und Vertiefung und eine dem entsprechende Abweichung der Contouren dieser Theile des Körpers von den normalen. Gegen die flachen Schultern und die stark eingezogene Fossa supra- und infraspinata springen die starken Fleischmassen der Cucullarmuskeln besonders auffallend hervor. An der Schulter sind beim Anblasen fibrilläre Zuckungen wahrnehmbar, ebenso auf der Brust entsprechend dem Pectoralis major. Die Haut der Schultern ist dem Gefühl nach etwas kälter als die Haut der Aussenfläche der Vorderarme. In unvollkommener Weise und mit geringer Kraft werden ausgeführt Extension im Schultergelenk und Rotation nach Innen, etwas besser Rotation nach Aussen. Die übrigen Bewegungen der obern Extremitäten gehen normal von Statten.

Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden. Bei Reizung der Schultermuskeln durch feuchte Elektroden finden kräftige Contraktionen der noch erhaltenen Muskelbündel statt. Dieselben treten als dicke Stränge stark hervor.

P. wurde mehrere Monate mit dem inducirten Strom behandelt, wodurch die beiden Arme, welche bisher kaum mehr bis zu einem Winkel von 30° erhoben werden konnten, der rechte bis zu einem rechten, der linke beinahe bis zu einem rechten Winkel im Schultergelenk gehoben wurden. Auch nahm das Kältegefühl in den erkrankten Theilen ab. In diesem Zustand wurde P. mit dem Beginn der Ferien aus der Klinik entlassen.

In beiden Fällen sehen wir dass unverkennbar nach übermässiger Anstrengung, (wie in andern Fällen vielleicht nach Erkältung u. s. w.) sich Schmerzen in einer gewissen Muskelgruppe zeigen, welche bei Contractionen derselben zunehmen. Gleichzeitig sind die P. in den Bewegungen, welche durch jene Muskelgruppe bedingt sind, genirt, vielleicht Anfangs nur wegen der Schmerzen, bald aber auch durch ein Gefühl von Kraftlosigkeit, von Schwäche. Die Schwäche und die Schmerzen dauern längere Zeit fort, ohne dass äusserlich eine Veränderung an den betreffenden Theilen wahrzunehmen wäre; es findet eine allmälige Steigerung dieser Beschwerden statt, bis der P. plötzlich eines Tages bemerkt, dass da, wo die Schmerzen sitzen, eine Abmagerung beginnt. Nun treten auch fibrilläre Zuckungen auf und die Temperatur der erkrankten Theile wird subjektiv und objektiv herabgesetzt. Gleichzeitig wird die Funktionsstörung der erkrankten Muskeln immer hochgradiger, bis ihre Leistungen, wenn der Process nicht entweder spontan oder in Folge von

therapeutischen Eingriffen still steht, vollständig ausfallen. Ist dies der Fall, so treten dann secundär jene Lageveränderungen ein, welche ich oben erwähnt habe, die myopathische Contraktur (?) und Luxation. Es scheinen diese Processe gewisse Muskelgruppen mit besonderer Vorliebe zu befallen. So sind es in den beiden oben beschriebenen Fällen hauptsächlich die Schultermuskeln, und zwar im ersten mehr die vordern, im zweiten mehr die hintern, welche davon ergriffen sind. Duchenne von Boulogne[1]), ferner A. D. Müller[2]) beschreiben eine myopathische Erkrankung der Muskeln der Zunge, des weichen Gaumens und der Lippen.

Gewiss sind auch manche Fälle, in denen die Erkrankung an den Muskeln der Hand begann und auf diese beschränkt blieb, besonders wenn vorher eine Ueberanstrengung oder ein Trauma stattfand und als progressive Muskelatrophie gedeutet wurden, als solche lokale Myopathien anzusehen. Hierher scheinen mir wenigstens drei von Dr. Betz in Heilbronn[3]) als progressive Muskelatrophie beschriebene Fälle zu gehören. Besonders häufig werden auch die von Schleimhäuten bedeckten organischen Muskelfasern von myopathischer Lähmung befallen, und es mag darauf mancher Fall von habitueller Stuhlverstopfung beruhen, der bisher nicht gedeutet werden konnte.

Eine Heilung solcher Lähmungen ist so lange möglich, als noch normal sich verhaltende Muskelfasern in den erkrankten Muskeln erhalten sind. Wie ein gesun-

1) Schmidt's Jb. Bd. 110. p. 295.
2) ibid. Bd. 113. p. 169.
3) Prag. Vierteljschr. XI. III.

der Muskel durch systematische Uebung erstarkt und hypertrophisch wird, so können auch die letztern, wenn der Process still steht, auf dieselbe Weise hypertrophisch werden und dadurch die durch Untergang von Muskelfasern bedingte Schwächung compensiren.

II. Verbreitete Muskellähmung.

Wie schon oben erwähnt, werde ich mich hier auf die progressive Muskellähmung beschränken und ich unterscheide hier zwei Formen:

A. Progressive Muskellähmung mit Ausgang in Atrophie, die sogenannte progressive Muskelatrophie.

4. Krankengeschichte.

Martin Buhler von Gültstein, 34 Jahre alt, Bauernknecht, wurde am 20. Juni 1863 in die Klinik aufgenommen.

Anamnese: P., der bis vor einem halben Jahr nie erheblich krank war, bemerkte seit dieser Zeit eine Abnahme seiner Kräfte, namentlich im rechten Arm. Als Ursache davon giebt er an, er habe bei einer Feuersbrunst sich überarbeitet, und dabei in erhitztem Zustand eine Stunde lang Wasser getragen. Vier Wochen hinterher habe er bemerkt, dass er nicht mehr so gut arbeiten könne wie früher, und zwar sei ihm zuerst aufgefallen, dass der rechte Arm so rasch ermüde, besonders wenn er schwere Lasten heben wollte etc. Die Schwäche im rechten Arm nahm zu, nach etwa 3—4 Wochen wurde auch der linke Arm schwächer, die Füsse fingen an zu zittern, besonders wenn P. längere Zeit

stehen oder gehen musste. Allmälig erreichte die Schwäche in den Armen, besonders im rechten, einen so hohen Grad, dass P. aus dem Dienst entlassen werden musste, weil er gar Nichts mehr leisten konnte. Seit 6 Wochen bemerkt P. im rechten Vorderarm fibrilläre Zuckungen, die hauptsächlich nach Anstrengung der betreffenden Muskeln eintreten.

Die Untersuchung des Kranken ergab eine ziemliche Abmagerung der Muskulatur der Hände, namentlich der Daumenballen, weniger der Vorderarme. Die Muskeln beider Daumenballen reagirten auch auf sehr starke inducirte Ströme nicht, nur wenig der Flexor digiti minimi, namentlich rechts. Die Mm. interossei reagirten zum Theil nicht, zum Theil nur sehr schwach. Die Muskeln beider Vorderarme reagirten noch alle, aber verhältnissmässig schwach, besser schon die der Oberarme.

Bei der am 20. Januar 1864 erfolgten zweiten Vorstellung des P. in der Klinik hatte die Abnahme der Muskelsubstanz schon einen enormen Grad erreicht, besonders am rechten Arm, die Daumenmuskulatur und die Extensoren waren am meisten geschwunden, die ganze rechte Seite hing wie gelähmt herunter, das Gehen war erschwert, die Sprache häsitirend; in den Muskeln, namentlich im rechten M. deltoid. waren lebhafte fibrilläre Zuckungen wahrnehmbar. Athmen und Schlingen waren nicht beeinträchtigt.

Die Motilität der Extensoren und Flexoren der Hand war rechts fast ganz verschwunden, links war noch einige Streckung möglich. Die Sensibilität war erhalten, aber nicht ganz normal. P. gab an, er habe zwar noch Tastsinn, aber kein Schmerzgefühl. Eine Prüfung

mit dem Tasterzirkel ergab, dass an der Hand auch bei weitem Aufsetzen des Zirkels nur eine Spitze gefühlt wurde.

Die Abmagerung der obern Extremitäten nahm rasch zu. Bald pendulirten die schlaff am Leib herabhängenden Arme beim Gehen haltlos hin und her. Die Kräfte des P. nahmen sichtlich ab, die Sprache wurde immer mehr erschwert, auch das Schlingen ging langsam vor sich. Beim Essen musste er den Arm, mit dem er den Löffel zum Munde führte, oft ausruhen lassen, da er ihn nicht mehrmals hinter einander in die Höhe zu heben vermochte. Der am 20. April 1864 aufgenommene Status praesens ergab Folgendes: Die elektrische Reizbarkeit ist gut erhalten an den Muskeln des Gesichts und Halses, schwach an denen der Brust und der Oberarme, sehr schwach an denen der Vorderarme, erloschen an den Muskeln beider Hände. Auch an den untern Extremitäten ist die elektrische Reizbarkeit zwar erhalten, aber in auffallendem Missverhältniss zu dem guten Ernährungsstand der Muskeln abgeschwächt. Selbst die Muskeln der Oberschenkel sind durch starke Ströme zu keiner starken Contraktion zu bringen. Die willkürliche Beweglichkeit ist an den obern Extremitäten fast ganz erloschen, der Oberarm kann nicht einmal bis zur Horizontale erhoben werden, Beugungen des Vorderarms von einiger Energie sind unmöglich. P. vermag kaum mehr den Löffel zum Munde zu bringen. Sämmtliche Bewegungen an den untern Extremitäten können noch mit ziemlicher Kraft ausgeführt werden, doch vermag P. nicht ordentlich zu gehen. Oft droht er während des Gehens plötzlich umzufallen, da ihn Zittern in den un-

tern Extremitäten befällt. Die fibrillären Zuckungen sind an den obern Extremitäten nur noch am Deltoideus und Pectoralis major zu sehen, doch haben sie sich jetzt auch auf die untern Extremitäten bis zum Becken hinauf verbreitet; am stärksten sind sie an den Unterschenkeln. Abkühlung der Haut mehrt dieselben. Im weitern Verlauf wurde das Schlingen immer mehr erschwert; kleine Dinge konnte er für sich nicht mehr schlucken; auch das Beissen ging schwerer. Zeitenweise stellten sich heftige reissende Schmerzen in den Armen ein. Die Gebrauchsfähigkeit derselben nahm immer mehr ab, so dass P. bald gar nicht mehr mit ihnen essen konnte, sondern geäzt werden musste. Die Abmagerung der Muskeln breitete sich auch auf die untern Extremitäten aus; P. konnte bald nur noch stehen und gehen, wenn er den Rücken an eine feste Wand anlehnen konnte. Selbst aus dem Bette aufzustehen vermochte er nicht mehr; man musste ihn aufheben und an die Wand des Zimmers anlehnen; dann konnte er an dieser eine Strecke weit fortrutschen. Die Sprache wurde immer unverständlicher, so dass P. bald keinen deutlichen Consonanten auszusprechen vermochte. Etwa im November 1864 fing auch die Muskulatur des Gesichts an abzumagern. Der Verschluss des Mundes wurde unvollständig, so dass der Speichel beständig aus demselben herauslief. Auch die Nackenmuskeln versagten den Dienst; P. liess den Kopf schlaff auf die Brust herabhängen. Im Anfang des Jahres 1865 konnte P. auch nicht mehr stehen, sondern musste jetzt beständig im Bette liegen. Die Abmagerung des ganzen Körpers nahm allmälig mehr und mehr zu. Etwa vom März d. J. an konnte P. nur noch flüs-

sige Nahrungsmittel zu sich nehmen. Am 16. Juni begann P. sich häufig zu verschlucken. Es folgte heftiger Husten darauf, welcher jedesmal mehrere Stunden fortdauerte, sich aber alsdann verlor, auch klagte P. über grosse Bangigkeit. Bei der Auscultation des Thorax hörte man H. U. beiderseits etwas Rasseln, sonst ergab die physikalische Untersuchung nichts Abnormes. Doch verlor sich das Verschlucken und die Bangigkeit wieder, und P. befand sich bis zum 12. Juli in einem erträglichen Zustand. Da aber collabirte er plötzlich, er sah sehr bleich aus, konnte nicht mehr sprechen, wimmerte beständig. Die Extremitäten waren kühl, das Schlucken ging sehr mühsam. Der Puls war klein und frequent, die Respirationsfrequenz betrug 26 Athemzüge in der Minute. Den folgenden Tag Morgens 8½ Uhr erfolgte der Tod, ohne dass Erscheinungen von stärkerer Dyspnoe eingetreten wären.

Bei der von Professor Dr. Liebermeister vorgenommenen Obduktion fand sich weder in den Nervencentren noch in den Organen der Brust- und Bauchhöhle eine erhebliche Abnormität. Nur die Herzmuskulatur zeigte beginnende Fettentartung. Die Untersuchung der Körpermuskulatur ergab Folgendes: In der Fossa infraspinat. ist die Muskulatur stellenweise 2, stellenweise nur 1''' dick. Die Muskulatur ist auffallend blass. Auch die Muskulatur des Nackens, des Halses und des Gesichts ist blass gefärbt und geschwunden. Der M. pectoralis major ist beiderseits beträchtlich verfärbt und sehr dünn. Auch die Interkostalmuskeln erscheinen dünn und blass. Dagegen sind die Muskeln der Bauchwand blass und normal. An den untern Extremitäten zeigen

sämmtliche Muskeln Verfärbung und Schwund, auf der linken Seite mehr als auf der rechten. — Die vordern wie die hintern Rückenmarkswurzeln verhalten sich normal. Die mikroskopische Untersuchung der Muskelsubstanz ergab folgendes Verhalten der Primitivbündel:

1) Nur wenige zeigten noch die normale Längs- und Querstreifung, doch waren die Muskelprimitivbündel auffallend schmal und nur etwa von der Hälfte der normalen Breite.

2) In überwiegender Weise stellten sich dieselben dar als mit einer homogenen, grauweissen Masse gefüllte Schläuche ohne irgend eine Spur von Längs- und Querstreifung. Besonders fand sich dies auch an den Kehlkopfmuskeln, welche ich in Gemeinschaft mit Dr. de Voogt untersuchte.

3) Fanden sich theils freie theils in den Muskelprimitivbündeln liegende Fettkügelchen, stellenweise in solcher Menge, dass sie die Sarcolemmaschläuche vollständig ausfüllten.

4) An einzelnen Stellen, wiewohl die beiden ersten Veränderungen bei Weitem überwogen, zeigten sich die Primitivbündel in jene stark wachsartig glänzende Masse verwandelt, welche Zenker als wachsartige Degeneration bezeichnet.

Vgl. auch Krankengeschichte I. (s. o. p. 38.) Diejenige Myopathie, welche zur progressiven Muskelatrophie führt, beginnt weitaus in den meisten Fällen in den obern Extremitäten, viel seltener in den untern. Eine Schwäche, zuerst in dem einen, dann auch in dem andern Arm auftretend, ist gewöhnlich das erste Symptom, über welches solche Kranke klagen, und sie bleibt auch längere

Zeit das einzige, weshalb die Kranken, welche wegen der zunehmenden Kraftlosigkeit immer weniger leistungsfähig werden, häufig für Simulanten gelten, so lange, bis die beginnende Atrophie über ihr Leiden Aufschluss giebt. Dieselbe beginnt gewöhnlich an der Muskulatur der Daumenballen. Der letztere wird immer kleiner, bis er endlich durchaus nicht mehr von der Oberfläche der übrigen Hand differenzirt ist. Bei Bewegungen des Daumens, welche nur unvollkommen ausgeführt werden können, weshalb dem P. alle feineren Verrichtungen mit der Hand unmöglich sind, treten anstatt der starken Muskelbäuche nur noch einzelne dünne Stränge hervor, ebenso beim Aufsetzen feuchter Elektroden auf den Daumenballen. Sodann atrophiren die Mm. interossei, so dass in den Knocheninterstitien tiefe Furchen sich bilden. Ferner nehmen die Muskeln des Ballens des kleinen Fingers in der oben beschriebenen Weise Antheil an der Atrophie. Schliesslich werden die Bewegungen der Finger, Abduktion, Adduktion und Opposition immer unvollständiger, zuletzt unmöglich, die Finger hängen schlaff und unbeweglich an der Hand. Ueberall zeigen sich deutliche fibrilläre Zuckungen. Noch ehe es so weit kommt, hat die Atrophie auch auf die Vorderarme und von da auf die Oberarme übergegriffen. Auch hier Schwinden der Muskelbäuche, verbreitete fibrilläre Zuckungen. Letztere sind bei Abkühlung der Haut, besonders wenn dieselbe einer Zugluft ausgesetzt war, viel stärker und deutlicher als sonst, ebenso beim Anblasen. Bald kann der Kranke die Arme nicht einmal mehr zu den nothwendigsten täglichen Verrichtungen gebrauchen. So kann er nur sehr langsam, endlich gar nicht mehr den

Löffel zum Munde führen, muss sich füttern lassen. Zuletzt hängen die Arme schlaff am Leib herab, baumeln beim Gehen haltlos hin und her, wie die Arme einer Gliederpuppe. Weiter verbreitet sich die Atrophie auf die Muskulatur des Gesichts. Der Verschluss des Mundes wird unvollständig, das Sprechen undeutlich, der Speichel, zum Theil auch die Speisen laufen dem Kranken wider seinen Willen aus dem Munde. Auch die Kaumuskulatur leidet Noth; der Unterkiefer hängt herab; P. kann keine festen Speisen mehr geniessen, sondern muss sich an flüssige Nahrungsmittel halten. Die Nackenmuskulatur wird ebenfalls atrophisch und gelähmt, der Kranke kann den Kopf nicht mehr gerade halten, sondern derselbe sinkt bei aufrechter Stellung des P. haltlos nach vorn herab, fällt bald auf die eine, bald auf die andere Seite. Schon ehe es so weit kommt, hat auch die Muskulatur der untern Extremitäten nothgelitten. Auch hier fibrilläre Zuckungen. Das Gehen wird immer schwieriger, bis P. sich seiner Extremitäten nicht mehr bedienen kann, sondern ganz hilflos daliegt. Die Atrophie scheint an den untern Extremitäten um ein Ziemliches später aufzutreten als an der übrigen Körpermuskulatur, namentlich den obern Extremitäten, so dass die verhältnissmässig gute Ernährung derselben im Widerspruch steht zu ihrer unvollkommenen Funktionsfähigkeit. Auch die Rumpfmuskulatur wird atrophisch. Die Schultern flachen sich ab, die Dornfortsätze der Hals- und Nackenwirbel springen stark vor. Zuletzt nehmen die Bauch- und Respirationsmuskeln sowie die Muskeln des Schlundes an der Erkrankung Theil. Nicht selten nimmt, wie schon oben erwähnt wurde, die Sen-

sibilität der Haut entsprechend den erkrankten Muskeln, namentlich an der Hand, ab. Der Verlauf dieser Krankheit ist ein sehr langwieriger. Es kann viele Jahre anstehen, bis die Kranken ihren Leiden erliegen, entweder, weil die Deglutition und Respiration unvollständig wird, oder indem sie einem leichten interkurrenten Leiden erliegen, besonders einer Affektion der Respirationsorgane, da es ihnen wegen der Lähmung der Bauchmuskeln unmöglich ist, das in den Bronchien sich ansammelnde Sekret durch Husten zu entleeren. In einzelnen Fällen scheint ein Stillstand der Krankheit einzutreten. Doch glaube ich, dass Fälle von Heilung dieser Krankheit immer mit Vorsicht aufzunehmen sind, indem gewiss nicht selten Fälle von lokaler myopathischer Lähmung mit derselben zusammengeworfen werden. Die Fälle von Heilung wenigstens, welche mir bekannt sind, betrafen niemals Kranke mit verbreiteter Atrophie, sondern dieselbe war immer nur auf einzelne Provinzen des Körpers beschränkt.

B. Progressive Muskellähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebes.

5. Krankengeschichte.

Georg Grabherr, 14 Jahre alt, von Hausen bei Hechingen, wurde am 18. Oktober 1864 in die Klinik aufgenommen. P. stammt von gesunden Eltern und hat einen Bruder, der auch vollkommen gesund ist. Er giebt ausdrücklich an, dass keines von diesen seinen Anverwandten besonders voluminöse Beine u. s. w. habe. Auch er will vor dem Beginn seines Leidens nicht bemerkt haben, dass seine Beine dicker gewesen seien,

als die seiner Altersgenossen. Dagegen will er erst spät — etwa in seinem 3. Jahre — laufen gelernt und von Anfang an dabei eine gewisse Schwäche in seinen Beinen wahrgenommen haben. Er giebt an, dass er häufig zu Boden gefallen sei, und nie rasch habe laufen können. Dagegen konnte er im gewöhnlichen Schritt ohne alle Beschwerde gehen, so dass er mehrere Jahre die Schule besuchen konnte, welche etwa 400 Schritte von der Wohnung seiner Eltern entfernt war. In seinem achten Jahr bemerkte P., dass sein Gang etwas schwankend wurde und dass er sich beim Gehen etwas nach hinten beugen musste. Zugleich nahm er wahr, dass seine Beine allmälig dicker und dicker wurden und dass sich sein innerer Fussrand nach oben zog. Sein Zustand verschlimmerte sich ganz allmälig und gleichmässig. In seinem zehnten Jahr hatte sich sein Leiden so gesteigert, dass er nur noch ganz langsam gehen konnte. Schon ein Jahr zuvor hatte P. auf den Rath eines Arztes Einreibungen von Branntwein in die Beine und Salzbäder gebraucht, aber ohne Erfolg. Sein Leiden nahm beständig zu bis Sommer 1864, wo P. einen Stillstand bemerkt haben will. Seit etwa zwei Jahren bemerkt P. auch, dass seine Beine beim Stehen und Gehen auffallend roth gefärbt sind, was sich beim Liegen verliert. Im Sommer 1864 konnte P. noch fünfzig Schritte gehen in der Weise, dass er den Rumpf möglichst weit nach rückwärts verlegte. Kam er mit demselben zu weit nach vorne, so stürzte er sofort zusammen. Bei längerem Gehen bekam P. Schmerzen im Rücken und in den Waden. Mit Hilfe eines Stocks gieng es etwas besser. Sonstige Beschwerden fehlten gänzlich.

Status praesens: P. ist für sein Alter von ziemlicher Körperlänge. Panniculus adiposus besonders im Gesicht auffallend stark entwickelt. Gesichtsfarbe blühend. An der Haltung des P. fällt auf, dass die Achse des Rumpfs und Kopfs mit der der untern Extremitäten einen nach hinten offenen stumpfen Winkel bildet. Die obern Extremitäten dagegen bilden mit der Breite des Rumpfs einen spitzen Winkel, hängen nach hinten herab, so dass dieselben etwa drei Finger breit von den sehr voluminösen Hinterbacken entfernt sind. An dem entkleideten Körper fällt auf den ersten Blick auf, dass die untern Extremitäten, Ober- wie Unterschenkel, namentlich aber die letztern, ausserordentlich voluminös sind, ebenso die Hinterbacken, so dass es besonders von hinten aussieht, als sitze der Rumpf eines Knaben auf dem Becken und den untern Extremitäten eines Mannes. Die Haut der untern Extremitäten sowie der Hinterbacken erscheint im Stehen dunkelroth marmorirt, während die übrigen Hautdecken eine vollkommen normale Färbung zeigen. Im Liegen verschwindet diese auffallende Färbung und wird der Farbe der übrigen Haut vollkommen gleich. Die übrige Muskulatur erscheint ziemlich schwach aber normal entwickelt. In Folge der oben beschriebenen Haltung des P. erscheinen die Schulterblätter weit vorstehend und entsprechend der Wirbelsäule eine tiefe Furche, so dass es aussieht, als ob die Rückenmuskulatur atrophisch sei, ein Irrthum, welcher wirklich bei der ersten Untersuchung des P. begangen wurde. Lässt man jedoch den P. sitzen, so gleicht sich diese Furche mit der ihm nun möglichen aufrechten Haltung des Rumpfs vollständig aus. Die Haut über den voluminösen Theilen

fühlt sich im Verhältniss zu der übrigen Haut auffallend kühl an. Der grösste Umfang des Oberschenkels beträgt rechts 38 Cms., links 44 Cms., der des Unterschenkels rechts 31 Cms., links 34 Cms. Die voluminösen Muskeln fühlen sich sehr consistent an, während die übrige normale Muskulatur im Verhältniss dazu auffallend schlaff erscheint. Fibrilläre Zuckungen sind nirgends wahrzunehmen. Der innere Fussrand berührt den Boden nicht.

P. geht in der oben beschriebenen Stellung sehr breitbeinig, sucht beständig mit der Hand eine Stütze. Bringt man den Rumpf in die senkrechte Körperachse, so fällt er vorn über, wenn er sich nicht irgendwo mit den Händen aufstützen kann. Gelingt ihm diess, so bringt er sich in folgender Weise wieder in die aufrechte Stellung. Er stützt den rechten Arm auf eine feste Unterlage, die aber mindestens 3′ hoch sein muss, und streckt denselben. Hierauf contrahirt er die Muskulatur der linken Bauchwand, welche auffallend straff und stark entwickelt ist, zieht dadurch den Rumpf nach links, und bringt sich alsdann, indem er sich mit dem rechten aufgestützten Arm einen Schwung giebt und zugleich die unteren Extremitäten im Kniegelenk rasch streckt, in die oben beschriebene Stellung.

Nimmt man mit dem P. im Liegen Bewegungsversuche an den untern Extremitäten vor, so zeigt sich, dass er zwar alle Bewegungen mit denselben ausführen kann; fordert man ihn aber auf, die Streckung des Oberschenkels, des Unterschenkels, des Fusses vorzunehmen, und sich der Beugung derselben mit aller Kraft zu widersetzen, so ist der Widerstand, den er beim Beugungsversuche leistet, kaum in Anschlag zu bringen,

besonders im Hüft- und Fussgelenk, weniger im Kniegelenk, wo der Widerstand, den er leistet, ein grösserer aber auch nicht der normale ist.

Man kann die Muskulatur des P. einerseits nach ihrer Entwicklung, andererseits nach ihrem elektrischen Verhalten in 3 Gruppen theilen: 1. Hypertrophische Muskulatur mit starker Reaktion gegen den inducirten Strom: Die Muskulatur der linken Weiche, namentlich die linken Mm. obliqui und der linke M. quadratus lumborum. 2. Hypertrophische Muskulatur mit geringer Reaktion gegen den inducirten Strom: Namentlich die Mm. glutaei und gastrocnemii, tibial. antic., in geringerem Grade die Muskeln am vordern Umfang des Oberschenkels. Der M. tibial. antic. zeigt zugleich eine constante Verkürzung, wodurch jener oben erwähnte geringe Grad von Klumpfuss zu Stande kommt. 3. Schwach entwickelte Muskulatur mit normaler Reaktion gegen den inducirten Strom: Die übrige Körpermuskulatur.

P. wurde bis zum Sommer 1865 mit dem inducirten Strome behandelt ohne wesentliche Besserung seines Zustandes. Im Juni fiel er auf der Strasse zu Boden, was einen serösen Erguss in's linke Kniegelenk und eine bedeutende Volumszunahme der schon hypertrophischen Muskulatur linkerseits zur Folge hatte. Desshalb konnte er lange Zeit weder gehen noch stehen, auch nachdem der Erguss in's Gelenk vollständig resorbirt war. Jetzt kann er wieder frei stehen. Das Gehen ist ohne Stütze bis jetzt unmöglich.

Einen noch hochgradigeren Fall theilt Griesinger (s. o.) mit. Ausserdem hat er noch 4 andere ähnliche Fälle gesammelt. Auch mir ist es gelungen, in der

Litteratur noch einige derartige Fälle zu finden, welche ich kurz mittheilen will.

1. Zwei Brüder, auf dem Lande geboren, waren bis zu dem Alter von zehn Jahren kräftig und gesund geblieben. Um diese Zeit, nachdem sie in ein sehr kaltes und feuchtes Dorf gezogen waren, nahmen die Muskeln der untern Extremitäten merklich an Volum zu; das ganze Muskelsystem nahm daran Theil, beide Brüder wurden arbeitsunfähig, und desshalb in die Hauptstadt (Neapel) geschickt, wo sie in die chirurgische Klinik aufgenommen wurden. Man liess sie die Bäder von Ischia gebrauchen, aber ohne Erfolg. Der Eine starb mit Symptomen von Herzhypertrophie, der Andere ist im Spitale der Unheilbaren geblieben. Er ist 18 Jahre alt, und befindet sich in folgendem Zustand: P. klein; die Dimensionen seines Kopfes jedoch sehr beträchtlich. Zunge um ein Drittel grösser als normal. Kaumuskeln sehr umfänglich, Bauch umfänglich und hart besonders wegen des starken Hervortretens der Mm. recti abdominis. Unter den Muskeln des Rückens bemerkt man eine beträchtliche Hypertrophie in der obern Partie des Trapezius und den Digitationen des Latissimus dorsi. Die Quadrati lumborum sind doppelt so umfänglich als normal. Besonders hochgradig ist aber die Hypertrophie der Muskulatur der untern und obern Extremitäten. Die Haut, welche die hypertrophische Muskulatur bedeckt, ist dunkelroth und von variкösen Venen durchzogen [1]. — Eine Untersuchung der Muskelsubstanz ist leider nicht mitgetheilt.

---

1) Mittheilung von den DDr. Coste und Gioja. Schmidt's Jb. Bd. XXIV. p. 176.

2. berichtet E. Meryon von vier Fällen in einer Familie, die augenscheinlich hierher gehören. Sie betreffen vier Brüder, bei denen allen das Leiden in einem Alter von 5—8 Jahren begann, und sich durch Unförmlichwerden der Gliedmaassen und Abnahme der Muskelkraft charakterisirte. Zwei Brüder erlagen der Krankheit. Bei dem älteren ergab die Sektion, dass die willkürlichen Muskeln am ganzen Körper »atrophisch, weich und fast blutleer« waren; zwar schienen die Muskelfasern vorhanden zu sein, aber sie hatten durchaus nicht die normale, sondern eine schmutzig gelbrothe Färbung. Das Mikroskop zeigte Fettdegeneration der Primitivfasern [1]).

Das Krankheitsbild, welches sich aus den mir bekannten Fällen ergiebt, ist etwa folgendes: Die Kranken scheinen mit der Anlage zu diesem Leiden schon zur Welt zu kommen. Wenigstens erfährt man sowohl in dem Griesinger'schen als in dem von mir mitgetheilten Fall, dass die Kranken erst spät gehen lernten und dabei immer etwas unbeholfen waren. Im weitern Verlauf wird das Gehen immer schwieriger, um so mehr, je mehr Muskeln an der Erkrankung Theil nehmen. Zugleich beginnt die Volumszunahme der betreffenden Muskeln, die immer hochgradiger wird. Dieselben fühlen sich sehr consistent an. Die Haut über denselben wird auffallend kühl, zeigt eine dunkelroth marmorirte Färbung. Je nach der Verbreitung der Erkrankung gestalten sich natürlich auch die Funktionsstörungen verschieden. In dem von mir mitgetheilten Fall z. B. ist

1) Schmidt's Jb. Bd. 82. p. 362.

der Hauptsitz der Erkrankung die Mm. glutaei; desshalb fällt der Kranke vorn über, wenn er den Rumpf zu weit nach vorn bringt, indem er alsdann im Hüftgelenk zusammenknickt. Noch mehr erschwert wird natürlich sein Gehen durch die Theilnahme der Mm. gastrocnemii u. s. w. Seitdem endlich auch die Streckmuskeln des Unterschenkels in höherem Grad an der Erkrankung Theil nehmen, ist dem P. das Gehen geradezu unmöglich, kaum das freie Stehen gelingt ihm. Ein tödtlicher Ausgang dieser Krankheit scheint nicht ganz selten zu sein. Gewöhnlich jedoch tritt wohl im weitern Verlauf ein Stillstand ein, und sogar einige Besserung kann durch geeignete therapeutische Maassregeln erzielt werden.

Diagnose.

Zur Unterscheidung einer myopathischen Lähmung von einer neuropathischen dient am besten der inducirte Strom. Bei der neuropathischen centralen Lähmung ist die elektrische Reizbarkeit der gelähmten Muskeln lange Zeit vollkommen normal, und wenn sie endlich abnimmt, so nimmt sie in der ganzen gelähmten Extremität ab, und wenn auch in dieser nicht ganz gleichmässig, so doch in dem einzelnen Muskel gleichmässig. Bei der peripheren neuropathischen Lähmung erlischt die Reizbarkeit der gelähmten Muskeln frühzeitig vollständig und gleichmässig. Anders bei der myopathischen Lähmung. Die elektrische Reizbarkeit erlischt hier nur langsam und nicht gleichmässig im ganzen Muskel, sondern bündelweise. Während ein Bündel noch vollkommen normal reagirt, zeigt das Bündel daneben keine Spur von elektrischer Reizbarkeit. Die elektrische Reizbarkeit nimmt ab entsprechend der Abmagerung des Muskels, obwohl auch schon vor Beginn der letztern dieselbe vermindert ist. Ausserdem sind die fibrillären Zuckungen von diagnostischem Werth für die myopathische Lähmung, indem dieselben bei neuropathischer Lähmung nie vorkommen, bei myopathischer selten fehlen. Ausserdem

ist das Auftreten der neuropathischen Lähmung meist ein plötzliches, die myopathische entwickelt sich ganz allmälig. Von der centralen neuropathischen Lähmung unterscheidet sich die myopathische ausserdem durch das Fehlen aller übrigen Symptome, welche auf eine Störung der Funktion der Nervencentra deuten könnten. Für die Unterscheidung der lokalen und progressiven Muskellähmung ist wesentlich die Verbreitung maassgebend. Im Beginn beider Formen ist nothwendig eine Unterscheidung derselben unmöglich. Beginnt jedoch die Atrophie an den Handmuskeln, so spricht diess vorläufig mehr für eine progressive als für eine lokale Myopathie. Entscheidend ist aber erst der weitere Verlauf.

Die Diagnose der progressiven Muskellähmung in Folge von Hypertrophie des interstitiellen Fett- und Bindegewebs kann nach der oben gegebenen Schilderung der Symptome nicht schwer sein. Verbreitete Volumszunahme der Muskulatur neben Abnahme ihrer Funktionsfähigkeit charakterisiren sie hinlänglich. Doch ist es auch hier rathsam, sich durch den inducirten Strom über ihre verminderte Funktionsfähigkeit Gewissheit zu verschaffen.

Prognose.

Während dieselbe für die lokale Muskellähmung als eine ziemlich gute zu bezeichnen ist, indem es in den meisten Fällen gelingt, durch geeignete therapeutische Maassregeln Besserung, ja Heilung herbeizuführen, ist sie für die progressiven Formen eine geradezu schlechte. Zwar spricht man auch von Stillstand der Krankheit, ja Heilung in solchen Fällen; wie ich aber schon oben gesagt habe, sind diese Berichte mit grosser Vorsicht aufzunehmen.

Wichtig für die Prognose ist neben der Feststellung der Verbreitung, ob sich eine Ursache für die Erkrankung auffinden lässt. Gelingt diess, so ist unter Umständen selbst die Heilung einer progressiven Muskellähmung möglich, wie der oben mitgetheilte von Bodet beobachtete Fall einer progressiven Muskelatrophie syphilitischen Ursprungs beweist.

